



TITLE:

# 長期経過観察した進行成人Wilms腫瘍の1例

AUTHOR(S):

西村, 昌則; 武縄, 淳; 岡田, 謙一郎; 川村, 寿一; 吉田, 修; 岡部, 達士郎

---

CITATION:

西村, 昌則 ...[et al]. 長期経過観察した進行成人Wilms腫瘍の1例. 泌尿器科紀要 1987, 33(8): 1226-1231

ISSUE DATE:

1987-08

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/119233>

RIGHT:

## 長期経過観察した進行成人 Wilms 腫瘍の1例

京都大学医学部泌尿器科学教室（主任：吉田 修教授）

西村 昌則\*・武縄 淳・岡田謙一郎・川村 寿一

吉 田 修

滋賀成人病センター（部長：岡部達士郎）

岡 部 達 士 郎

ADULT WILMS TUMOR: A CASE OF PROLONGED  
SURVIVAL ACHIEVED BY MULTIMODAL TREATMENTMasanori NISHIMURA, Jun TAKENAWA, Kenichiro OKADA,  
Juichi KAWAMURA and Osamu YOSHIDA*From the Department of Urology, Faculty of Medicine, Kyoto University  
(Director: Prof. O. Yoshida)*

Tatsushiro OKABE

*From the Department of Urology, the Center for Adult Diseases, Shiga  
(Chief: Dr. T. Okabe)*

Wilms tumor is one of the most common malignant neoplasms in children. In the last 2 decades the survival rate of children with this disease has dramatically increased. However, in adults, the guideline for its management is less clear. We herein report the prolonged survival of a patient with advanced adult Wilms tumor after treatment with chemotherapy, irradiation and operations. Adult Wilms tumor should be treated aggressively with a well-timed combination of surgery, chemotherapy and radiotherapy (i.e., multimodal treatment), even if the stage of the disease was advanced. Thereby, we suspect that the prognosis of adult Wilms tumor would be markedly improved.

**Key words:** Adult Wilms tumor, Multimodal treatment

## 緒 言

成人ウィルス腫瘍は、稀な疾患であり、予後も不良である。われわれは、初診時すでに肺転移を有し、group IV と考えられた症例に対し、手術、放射線療法、化学療法を組み合わせた集学的治療を施し、発病から死亡まで9年10カ月の経過をとった剖検例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

## 症 例

患者：36歳、男性

主訴：高熱、左季肋部腫痛

家族歴・既往歴：ともに特記事項なし

現病歴：1975年3月高熱、左季肋部腫脹をきたし、敗血症の診断で、抗生物質の投与を受けて解熱した。左季肋部腫瘍は、自覚していたが、1979年3月頃より増大し、検診の胸部レ線撮影で、異常陰影を発見された。5月上腹部痛、腹部圧迫感出現し、腎腫瘍の疑いで、7月20日入院した。

入院時現症：外表や外性器に奇形などは認めず、表にリンパ節は触れなかった。胸部の理学的所見に異常は認めなかった。左上腹部が膨隆し、巨大腫瘍を bi-manual に触れた。硬く、表面凹凸があり、呼吸性移動を認めた。

入院時検査所見：血沈 113 mm/1h, 末梢血は軽度貧血, LDH 448 mU/ml, AlP 88 mU/ml, BUN 12

\* 現：大阪赤十字病院

mg/dl, 血清 Cr 0.9 mg/dl, 血清電解質 異常なし, 総蛋白 7.5 g/dl, アルブミン 47.7 %, A/G 比 0.91, グロブリン:  $\alpha_1$  5.0 %,  $\alpha_2$  14.1 %,  $\beta$  12.7 %,  $\gamma$  20.2 %: IgA 246 mg/dl, IgM 173 mg/dl, IgG 1,232 mg/dl, T cell 65.3 %, B cell 0 %, Mitogen Response (S.I.): PHA 48.9, ConA 28.0, PWM 23.1.

DIP 像で左腎に巨大腫瘍を認め、腎盂は拡張し、腎杯は延長し、鈍円化している (Fig. 1).

選択的左腎動脈造影にて、左腎動脈は下方へ圧排されている。左腎腫瘤部は、全般に hypovascular であって、ところどころ腫瘍血管があり、tumor stain を認める (Fig. 2).

胸部断層撮影にて、左上肺野および左下肺野に転移

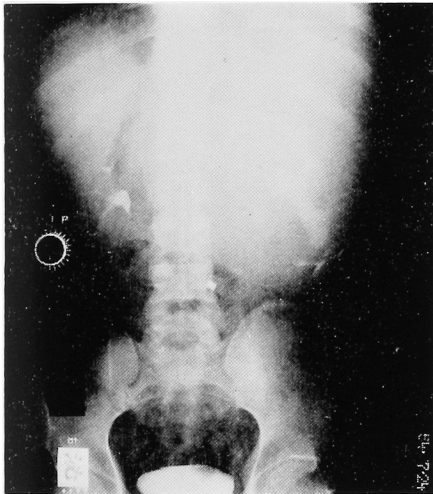


Fig. 1. DIPV shows a large tumor of left kidney. Renal pelvis is markedly enlarged.

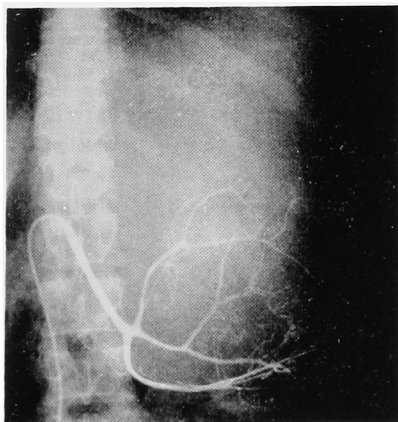


Fig. 2. Selective left renal angiogram giving an evidence of a large hypovascular tumor. Abnormal tumor vessels were detected.

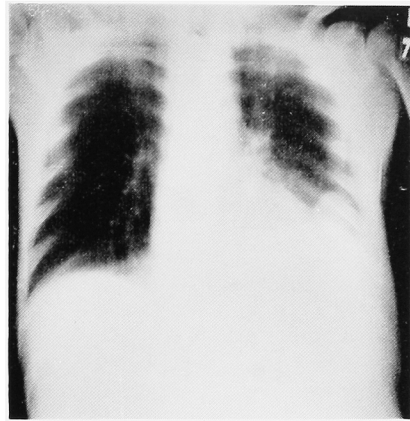


Fig. 3. Chest tomogram shows metastatic lesions at upper and lower parts of left lung.

巣を認めた (Fig. 3).

入院後経過 (Table 1~3): 1979年8月, 左腎癌の診断にて、経腹膜的に左腎摘出術施行。術中脾臓にピンポン玉大の転移を認めたため、摘脾も施行した。術後 actinomycin D (AMD), vincristine (VCR) による化学療法を施行。初回は、AMD 0.5 mg iv 5日間, VCR 2 mg iv を第1日目に投与し、以後 8 wks にわたり VCR 2 mg 投与した。化学療法と同時に renal bed, 左上下肺野に対し、コバルトを各々 2,000 rad, 6,000 rad 照射した。これにより肺の転移巣は、著明な縮小効果を認めた (Fig. 4).

1980年2月, 突然、頭痛、嘔吐、視力障害出現し、脳 CT により脳転移を認めたため、外科的に切除した。術後コバルトを全脳に 3,400 rad 照射した (Fig. 5)。また、左下肺野の転移巣は、縮小したものの、完全消失しないため、外科的に切除した。

その後、3カ月ごとに AMD, VCR による化学療法を施行していたが、右肺および肝に転移巣出現してきたため、VAB III による化学療法2コース施行し、縮小効果を認めた。1981年12月には、大動脈塞栓を生じたので、塞栓除去術および、人工血管による再建術施行したが、塞栓は、腫瘍によるものではなかった。肺、肝の転移巣について、再度増大傾向がみられたため、肺および肝門部に対し、コバルト照射し、1982年8月退院した (Fig. 6)。

その後、1983年9月右前腕部に腫瘍の転移によると思われる腫脹をきたし、外来通院にて、電子線照射を行なった以外、2年間は symptom free の状態で元気にしていた。

1984年8月より、発熱、黄疸、食欲不振出現したため、入院後、AMD, VCR による化学療法を開始。

Table 1. Clinical course (1979~1980)  
Case T.K. 36y.o. Wilms Tumor

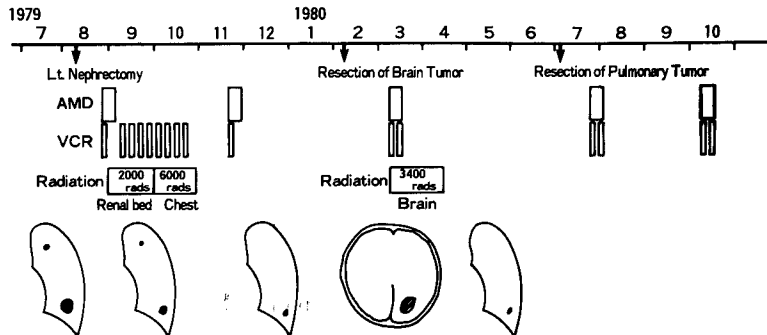


Table 2. Clinical course (1981~1982) abbreviations: AMD (actinomycin D), VCR (vincristine), BLM (bleomycin), CP (cyclophosphamide), VBL (vinblastine), CDDP (cis-Platinum)

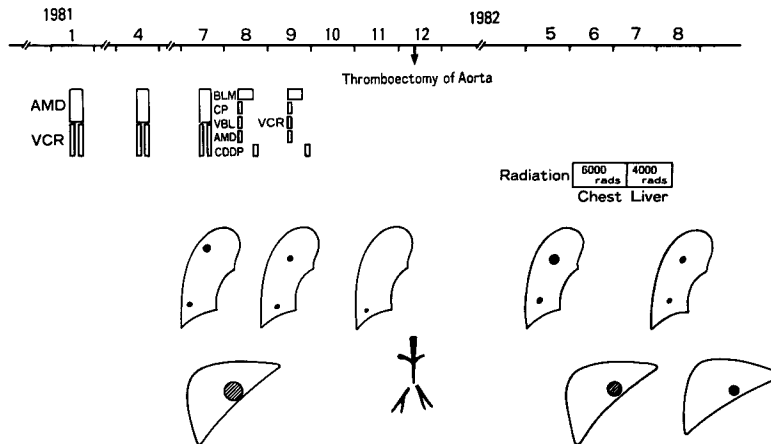
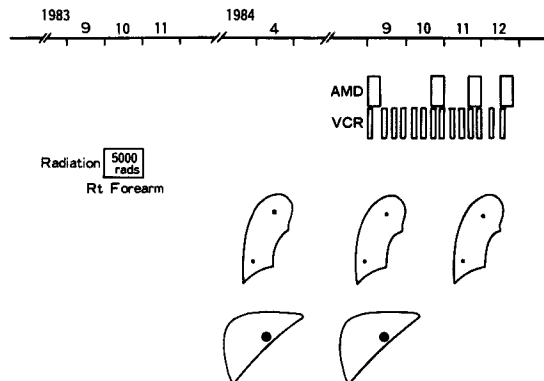


Table 3. Clinical course (1983~1984)



当初化学療法に反応し、黄疸軽減、全身状態も改善していたが、その後、黄疸増強、全身状態悪化、呼吸困難出現し、1984年12月21日死亡した。

主要臓器の肉眼的および顕微鏡的所見：初回入院時

に摘出した腎は、重量 3,100 g. 剖面は黄白色、非常に脆く軟で、ほとんど壊死に陥っており、normal な部分にはなかった (Fig. 7). 組織所見では、ほとんど高円柱の細長い hyperchromatic な核を有する細胞

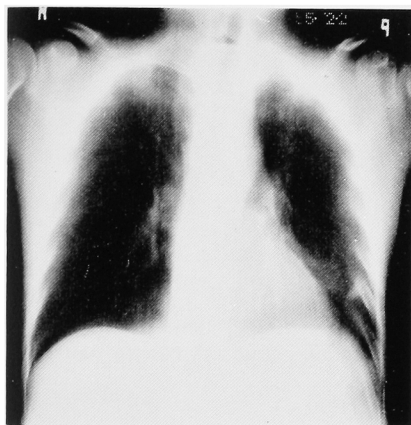


Fig. 4. Chest tomogram after chemotherapy and radiotherapy. The volume of tumors were decreased.

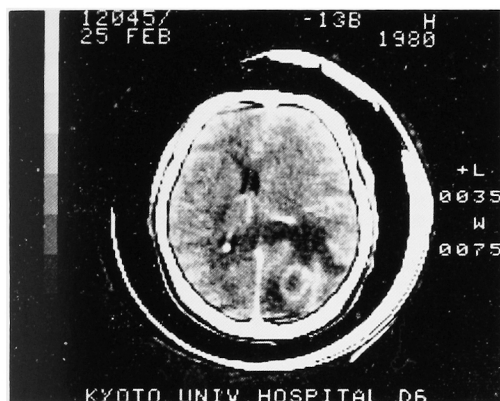


Fig. 5. Brain CT scan shows metastatic lesion at right occipital lobe.

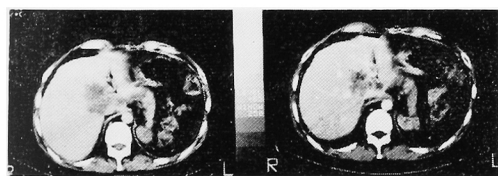


Fig. 6. Metastatic lesion of liver. Before therapy (left) and after therapy (right).

が tubular pattern をとり増生し (Fig. 8), 一部は blastema cell 状の集簇がみられ, また, clear cell 状になった部位も認められた。

腎と同時に摘出された脾には, ピンポン玉大の転移巣が認められた。組織所見では, tubular pattern の腫瘍細胞のほかに, fibrous tissue および平滑筋を思わせる spindle shape な間葉系細胞の増生が混在している (Fig. 9)。

肝は重量 1,970 g, 外面平滑, やや黒色調であり,

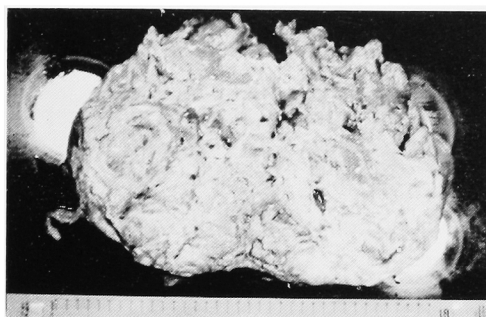


Fig. 7. Removed right kidney. The weight was 3,100 gm. Almost all part of the kidney was necrosis.

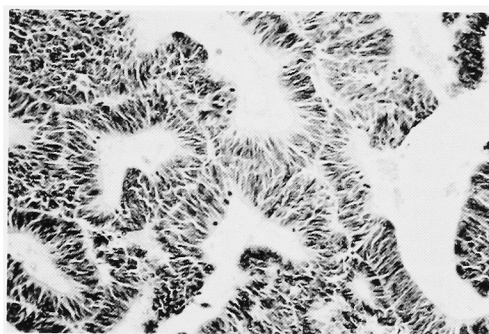


Fig. 8. Tumor is composed entirely of tubular formations. Tubular epithelial cells are columnar and their nuclei lack polarity.

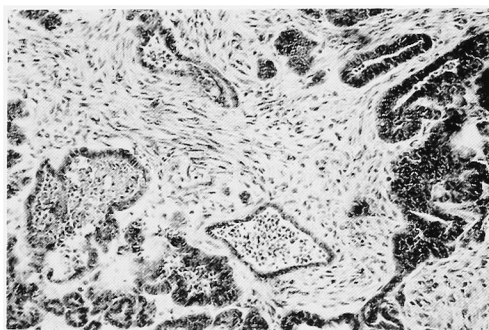


Fig. 9. Besides tubular structure, hyperchromatic, spindle-shaped, undifferentiated cells are present in spleen.

右葉上面に白色調の結節を認めた。断面は, middle segment~lateral segment にかけて, 約 14 cm $\phi$  の黄白色の tumor を認めた。組織では, Fig. 10 に示すとき rosette 形成著明な部位が認められた。

## 考 察

成人型 Wilms 腫瘍は, 稀な疾患であり, 全 Wilms 腫瘍のうちの 1%以下とされている。われわれの調べた成人型 Wilms 腫瘍の本邦報告例は, 自験例を含

め45例であり、欧米では200例近くが報告されている。

1970年以降の報告例を、自験例を含め表にしたのが、Table 4である。

また成人型 Wilms 腫瘍の組織型は、多様であり、診断的に困難な場合が少なくない。Morgan ら<sup>1)</sup>は Wilms 腫瘍類似の未分化型腎癌や肉腫の症例を報告し、組織診断上の問題点を指摘している。

Kilton ら<sup>2)</sup>によれば、192例の成人型 Wilms 腫瘍につき、①原発性腎腫瘍②胎生期の腎芽細胞成分の証明 ③ embryonal tubular または glomeruloid 構造の形成 ④ 他に腎癌を診断させる部分がないこと

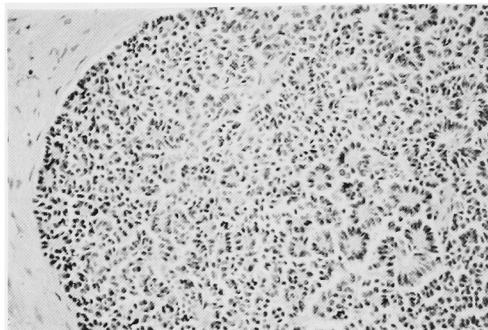


Fig. 10. Note the rosette pattern.

Table 4. Reported cases in Japan (1970~)

No	報告年	報告者	年齢	性	患側	主 訴	病 期	治 療	予 後
24	1970	松 浦	16	男	右	発 熱	I	腎摘+放射線	術後5ヵ月生存
25	1971	並 木	63	女	右	血 尿	I	腎 摘	不 明
26	1972	伊 達	55	男	左	腹部腫瘍、発熱	III	腎摘+化学療法 (MMC)	術後81日死亡
27	1973	谷 村	55	女	左	腹部腫瘍	III	腎 摘	不 明
28	1973	戒 野	23	女	左	腹部腫瘍	IV	腎摘+放射線+化学療法 (AMD+VCR)	術後6ヵ月
29	1974	竹 内	21	女	左	血 尿	I or II	腎摘+化学療法 (AMD+VCR)	不 明
30	1974	竹 内	23	男	右	腹 痛	VI	腎摘+放射線+化学療法 (MMC)	術後84日死亡
31	1975	天 野	53	女	右	腹 痛	I	腎 摘	不 明
32	1976	菅 野	20	男	右	腹 痛	II or III	腎摘+放射線	1ヵ月死亡
33	1976	宇 山	73	男	左	血 尿	I	腎摘+放射線+化学療法 (FT-207, OK-432)	9ヵ月
34	1976	藤 沢	42	男	左	血 尿	IV	腎摘+放射線+化学療法 (AMD, VCR, CTX)	肺転移増悪
35	1978	小 林	38	女	左	腹部腫瘍	I	腎摘+放射線+化学療法 (AMD)	11ヵ月生存
36	1978	内 山	21	女	右	腹部腫瘍	IV	腎摘+放射線+化学療法 (AMD, VCR, CP, ADR)	肺転移増悪
37	1978	丸 田	20	男	左	腹部腫瘍	I	化学療法+腎摘	生 存
38	1979	山 中	26	男	右	血 尿	III	腎摘+放射線+化学療法 (VEMP)	4ヵ月生存
39	1979	赤 座	17	男	左	血 尿	I	腎摘+放射線+化学療法 (AMD)	生 存
40	1979	青 木	47	男	右	腹部腫瘍	I	腎摘+化学療法 (AMD)	7ヵ月生存
41	1979	矢 嶋	15	男	右	血 尿	?	腎摘+化学療法 (AMD)	?
42	1981	橋 本	22	女	右	血 尿	I	腎摘+放射線+肝切除+化学療法 (AMD+VCR)	6年11ヵ月生存
43	1981	萩 原	37	女	左	腹部腫瘍	IV	腎摘+放射線+化学療法 (AMD+VCR+ADR)	1年7ヵ月生存
44	1982	原	51	男	右	右側腹部痛	III	腎 摘	?
45	1985	自験例	36	男	左	発熱、左季肋部腫瘍	IV	放射線+化学療法+手術療法	9年10ヵ月

⑤ 組織学的に Wilms 腫瘍が明らかである。⑥ 16歳以上の基準で調査したところ、確実に成人型 Wilms 腫瘍と診断されたのは、35例であったとしている。

治療に関しては、小児の Wilms 腫瘍の場合は、かつては、治癒率0~25%<sup>3)</sup>であったものが、National Wilms Tumor Study の治療計画により、最近では95%にまで、向上してきた<sup>4)</sup>。

しかしながら、成人の Wilms 腫瘍の場合、その症例数が極端に少ないために、NWTs のプロトコルが施行されてきておらず、また化学療法がさかんな今日においても、aggressiveに治療されているものは、ほんの一握りにすぎない。

Kisielius ら<sup>5)</sup>は13歳の小児に対し、従来の AMD, VCR の化学療法に反応しなくなったため、bleomycin, cyclophosphamide, vinblastine, cis-platinum による化学療法を施行し、objective PR を得たと報告しているが、自験例においても AMD,

VCR による化学療法にもかかわらず、腫瘍が増大してきたため actinomycin D, bleomycin, cyclophosphamide, vinblastine, cis-platinum によるいわゆる VAB III を2コース施行し、腫瘍の縮小効果を認めた。

その他 Richard<sup>6)</sup>, Roth ら<sup>7)</sup>も AMD, VCR を中心とした多剤使用療法の有用性を述べている。

本症例の場合、可能なかぎり積極的に手術療法を施行し、これに、化学療法、放射線療法を組み合わせた集学的治療により、優れた効果を得たものであり、成人型 Wilms 腫瘍といえどもこれらの治療に反応するものであるといえる。

予後を左右する因子として、病期と組織型が、大きな比重を占めると考えられる。Kilton らの集計による35例の成人型 Wilms 腫瘍では、全体の治療に対する完全寛解率が44%、その半数が5年以上再発なく生存しているが、group III, IV の群では、11症例中生存率は2例のみで、group IV の5例では、全例

5カ月以内に死亡している。また Beckwith ら<sup>8)</sup>は427例を対象とし、その組織型を favorable と unfavorable とに分け、予後との関連を述べている。unfavorable とは、anaplasia または、sarcomatous な像を呈する例で、前者は、1) 周辺に接する腫瘍細胞の3倍大の核を有し、2) クロマチン量が多く、3) 異常核分裂が存在するという条件を満たす腫瘍細胞の認められるものをさす。sarcomatous とは、低分化の間質性腫瘍細胞が、主体を占めるものである。

腫瘍死亡率は、favorable pattern では、6.9%であるのに対し、unfavorable pattern では、57.1%であったとしている。

自験例の場合、組織型では、一部に sarcomatous, anaplasia を示す像がみられるが、概ね favorable pattern と考えられる。しかし、病期では、初診時すでに肺転移を認め、group IV であり、全経過9年10カ月は、異例に長く、本邦において、これに類する報告はないものと思われる。

われわれの経験から、病期の進んだ症例であっても、外科手術、放射線療法、化学療法による集学的治療を積極的に試みるべきであり、成人型 Wilms 腫瘍は、治療可能な疾病と考える。

## 結 語

36歳の男性に生じた成人型 Wilms 腫瘍において、長期経過観察例を経験したので若干の文献的考察を加えて報告した。

## 文 献

- 1) Morgan E and Kidd JM: Undifferentiated sarcoma of the kidney. *Cancer* 42: 1916~1921, 1978
- 2) Kilton L, Matthews MJ and Cohen MH: Adult Wilms tumor; A report of prolonged survival and review of literature. *J Urol* 124: 1~5, 1980
- 3) Klapproth HJ: Wilms tumor: a report of 45 cases and an analysis of 1,351 cases reported in the world literature from 1940 to 1958. *J Urol* 81: 633~648, 1959
- 4) Cope JR, Roylance J and Gordon IR: The radiologic features of Wilms tumor. *Clin Rad* 23: 331~339, 1972
- 5) Kisielius T, Bianco A, Merrill JM, Taylor SG and DeWys W: Bleomycin in combination chemotherapy of metastatic Wilms tumor. A late recurrent case, refractory to conventional therapy. *Medical and Pediatric Oncology* 6: 11~14, 1979
- 6) Richard B Hard, Greelwald ES, Kalnicki S and Sablay LB: Adult Wilms tumor treated with radiotherapy and chemotherapy. *J Urol* 121: 679~680, 1979
- 7) Roth R David, Wright J, Cawood JR CD and Pranke DW: Nephroblastoma in adults. *J Urol* 132: 108~110, 1984
- 8) Beckwith JB and Palmer NF: Histopathology and prognosis of Wilms tumor: Results from the First National Wilms' Tumor Study. *Cancer* 41: 1937~1948, 1978

(1986年7月18日受付)